

Fibrilación auricular y síndrome de Wolf-Parkinson-White en un paciente de 68 años con esclerosis tuberosa

José Ramón López-Mínguez, Juan Manuel Urbano Gálvez, Reyes González Fernández, José María García-Andoain, Antonio Cimbora Ortega, Victoria Millán Núñez, Antonio Merchán Herrera y Diego de Argila*

Secciones de Cardiología y *Dermatología. Hospital Infanta Cristina de Badajoz. Universidad de Extremadura.

adolescencia / arritmias / cerebro / corazón / cromosomas humanos del par 9 / electrocardiografía / esclerosis tuberosa / factores sociofamiliares / fibrilación auricular / incidencia / infancia / páncreas / piel / pulmón / rabdomioma / riñón

La esclerosis tuberosa es una enfermedad autosómica dominante en la que existe con frecuencia afectación de varios órganos, entre ellos el corazón. La asociación con rabdomioma es la anomalía cardíaca más frecuentemente encontrada. Sin embargo, también se ha observado que la asociación con el síndrome de Wolf-Parkinson-White es más frecuente de lo habitual. En la mayoría de las series que se han publicado sobre este tema se describen pacientes en edad infantil o adolescente. Describimos el caso de un paciente de 68 años, portador de esclerosis tuberosa, cuya primera manifestación cardiológica fue una fibrilación auricular rápida preexcitada. Se revisa esta asociación y se hace hincapié en considerar la presencia de vías accesorias como principal mecanismo de las arritmias que puedan presentar estos pacientes, incluso en edad adulta.

Palabras clave: Síndrome de Wolf-Parkinson-White. Esclerosis tuberosa. Fibrilación auricular.

ATRIAL FIBRILLATION AND WOLF-PARKINSON-WHITE SYNDROME IN A 68 YEAR OLD PATIENT WITH TUBEROUS SCLEROSIS

Tuberous sclerosis is an autosomal-dominant disease with involvement of several organs, the heart included. The cardiac anomaly most frequently found is the rhabdomyoma association. However, WPW association has also been encountered more common than usual. In the majority of the published related-series, infant or adolescent patients are described. We report the case of a 68 year old patient with tuberous sclerosis whose first cardiac manifestation was a pre-excited atrial fibrillation. This association is reviewed and the consideration of accessory pathways is highlighted as the first mechanism to take into account when arrhythmias are present in these patients even in adult age.

Key words: Wolf-Parkinson-White syndrome. Tuberous sclerosis. Atrial fibrillation.

(*Rev Esp Cardiol* 1999; 52: 207-210)

INTRODUCCIÓN

La esclerosis tuberosa (ET) es una enfermedad autosómica dominante con afectación variable de órganos como piel, cerebro, pulmón, riñón, corazón, páncreas, etc. Aunque puede haber historia familiar (afectación en el cromosoma 9), más de la mitad de los casos son por nueva mutación y su incidencia se calcula en aproximadamente 1 por 10.000 casos¹. La afectación cardíaca más frecuente se debe a la asociación con rabdomiomas, un tipo de tumor que se puede presentar de forma múltiple, intracavitario o intramural. Estos rabdomiomas pueden ser asintomáticos, o bien ocasionar síntomas ya por obstrucción a la entrada o salida de los ventrículos, ya por ser responsables de arritmias en ocasiones peligrosas y de difícil control que exigen a veces la cirugía^{2,3}. Por otro lado, también se ha descrito como más frecuente de lo normal la asociación con el síndrome de Wolf-Parkinson-White (WPW) acompañado a veces de arritmias supraventriculares^{4,5}. En este sentido, casi todas las series y seguimientos que se han comunicado en la bibliografía, son en niños, con algún caso descrito en pacientes jóvenes⁶. Sin embargo, no es frecuente encontrar descritos pacientes con ET que se presenten por primera vez con arritmias en el contexto de un síndrome de WPW asociado, ya en edad avanzada.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 68 años diagnosticado hace años de esclerosis tuberosa por presentar

Correspondencia: Dr. J.R. López-Mínguez. Adelardo Covarsí, 1, 6.º D. 06005 Badajoz.

Recibido el 12 de enero de 1998.

Aceptado para su publicación el 29 de mayo de 1998.



Fig. 1. Se observan los fibromas periungueales en manos y pies. Obsérvese que el pie izquierdo está intervenido estéticamente, pero no el derecho.

en pies y manos fibromas ungueales múltiples desde joven (fig. 1). Además, era portador de otros signos de la enfermedad como placas de Shagreen en la región lumbar, cierto grado de retraso mental y lesiones óseas en las radiografías de cráneo y falanges. Había sido fumador severo aunque lo había dejado últimamente. Refería disnea de esfuerzos y pérdida de peso en los últimos meses. Acude a urgencias por presentar sensación de palpitaciones rápidas con sensación de flojedad y mareo. En el ECG se aprecia una taquicardia rápida a 200 lat/min algo irregular y con QRS ancho de 0,16 s con imagen de BRD (fig. 2). Ante la sospecha de fibrilación auricular en el contexto de síndrome de WPW, se empezó a tratar con procainamida (400 mg), pero ante la falta de respuesta y la mala tolerancia se aplicó un choque eléctrico a 100 W saliendo en ritmo sinusal y evidenciándose entonces la presencia de síndrome de WPW con onda delta positiva en V1 y V5 (fig. 2). Posteriormente, el paciente fue puesto bajo tratamiento con 450 mg al día de propafenona quedando asintomático. Un Holter de 24 h reveló la presencia de rachas asintomáticas de fibrilación auricular con preexcitación. Se aumentó la dosis de propafenona a 900 mg y se repitió un nuevo Holter días después don-

de, a pesar de ser asintomáticas, se registraban rachas ocasionales de fibrilación auricular (FA) preexcitada y rachas de taquicardias supraventriculares regulares (TSV) (fig. 3). Se sentó la indicación para realizar un estudio electrofisiológico (EEF). Un ecocardiograma bidimensional fue totalmente normal, sin presencia de imágenes tumorales. Mientras tanto, debido a que en la radiografía de tórax presentaba una masa pulmonar, se realizó una broncofibroscopia en la que se observó una masa peribronquial infiltrativa y en la biopsia resultó ser un cáncer epidermoide. Por este motivo se decidió finalmente no realizar el EEF.

DISCUSIÓN

El síndrome de WPW se ha descrito en asociación con la ET independientemente de la presencia o no en el ecocardiograma bidimensional de rabdomioma. Jayakar et al⁴ comunicaban que en un período de 9 años habían diagnosticado a 7 niños con ET y de ellos, 2 (28,5%) presentaban síndrome de WPW con TSV identificándose en uno de ellos un rabdomioma. Farokki et al⁷ describían a un niño con síndrome de WPW de entre 5 (20%), a los que seguían por presentar rabdomioma. Amiran et al⁸ encontraron síndrome de WPW en 2 de 23 niños con rabdomioma, lo que supone una frecuencia de 9%. Por último, Bosi et al⁹ comunican una frecuencia de 6 de 33 niños (la mayoría, 30, tenían rabdomiomas), o sea, un 18%. Estas cifras de asociación con síndrome de WPW son, pues, claramente mayores que las de la población general, estimadas en un 0,15-0,50%, dependiendo de que haya o no enfermedad cardíaca asociada.

Es importante destacar que las series más numerosas, en las que se describe esta asociación con síndrome de WPW, son de niños y generalmente con rabdomiomas⁷⁻⁹. En estas mismas series se aprecia un hecho de especial interés y es que se produce una reducción en el tamaño y en el número de los rabdomiomas con el tiempo, especialmente en niños menores de 4 años.

Se ha sugerido que el mecanismo de preexcitación en la ET podría ser la presencia de células rabdomiomatosas entre el surco auriculoventricular, ya que además, se sabe que estas células presentan una estructura similar a la de las células de Purkinje gigantes y podrían ejercer así de vías accesorias¹⁰. No en vano, aunque se desconoce la patogenia, la ET se considera un trastorno de la migración, proliferación y diferenciación celular¹. El hecho de que con el tiempo estos tumores se reduzcan en tamaño o desaparezcan y también el hecho de que a veces no sean visibles en la ecocardiografía² por existir como pequeños tumores intramurales deja abierta esta posibilidad patogénica.

Debido a la afectación frecuente de varios órganos o procesos intercurrentes, la esperanza de vida en general no parece ser muy alta en estos pacientes.

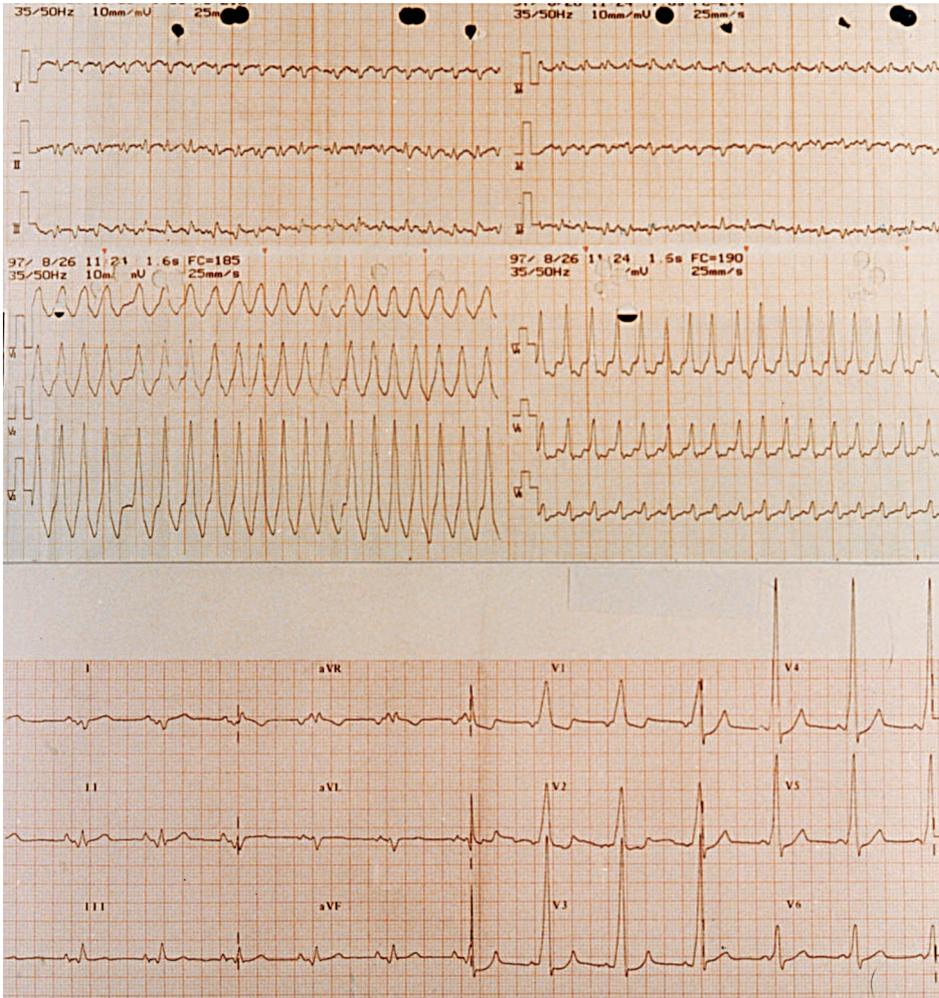


Fig. 2. En el trazado electrocardiográfico superior se aprecia la taquicardia de ingreso: una fibrilación auricular con preexcitación. En el trazado inferior, ya en ritmo sinusal, se aprecia la preexcitación con onda delta positiva en V1 y V5 indicativa de localización de la vía en la zona paraseptal posterior izquierda.

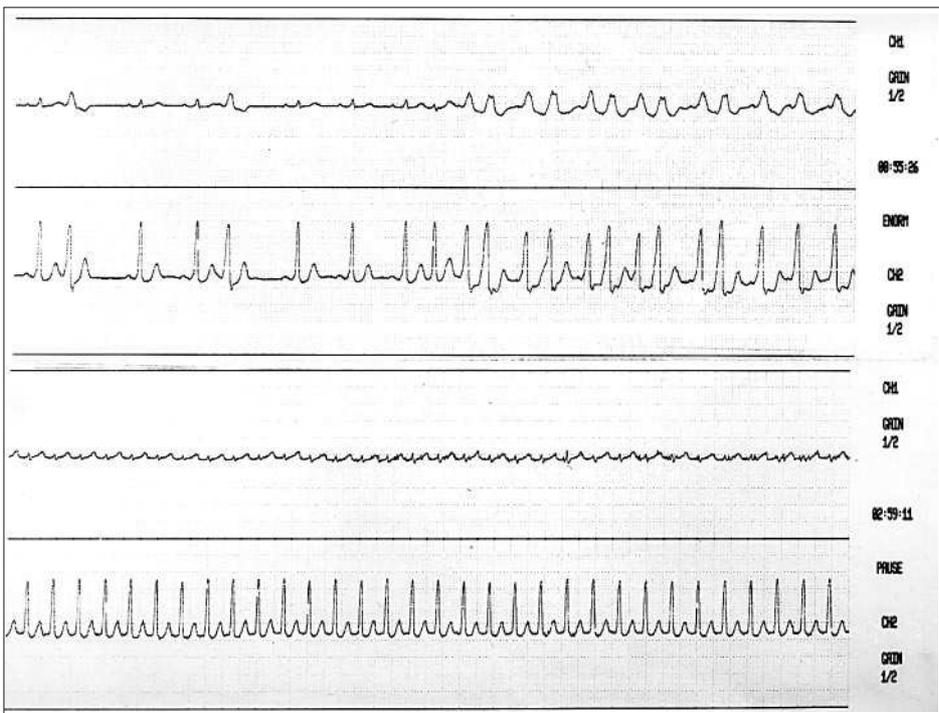


Fig. 3. Dos tiras electrocardiográficas del registro de Holter en las que se observa, en el trazado superior, rachas de fibrilación auricular preexcitada y en el inferior, una taquicardia supraventricular con QRS estrecho seguramente por reentrada ortodrómica utilizando la vía accesoría.

Por ello, nuestro caso es único en mostrar que pacientes con ET que llegan a edades adultas o seniles y pueden presentarse con arritmias supraventriculares con QRS estrecho o ancho (FA preexcitada), debiendo considerar, como primer mecanismo de las mismas, la existencia de una vía accesoria a la hora de seleccionar el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kiwatkowski DJ, Short MP. Tuberous sclerosis. *Arch Dermatol* 1994; 130: 348-354.
2. Garson A Jr, Gillette PC, Titus JL, Hawkins E, Kearney D, Ott D et al. Surgical treatment of ventricular tachycardia in infants. *N Engl J Med* 1984; 310: 1.443-1.445.
3. Case CL, Gillette PC, Crawford FA. Cardiac rhabdomyomas causing supraventricular and lethal ventricular arrhythmias in an infant. *Am Heart J* 1991; 122: 1.484-1.486.
4. Jayakar PB, Stanwick RS, Seshia SS. Tuberous sclerosis and Wolf-Parkinson-White syndrome. *J Pediatr* 1986; 108: 259-260.
5. Metha AV. Rhabdomyoma and ventricular preexcitation syndrome. A report of two cases and review of literature. *Am J Dis Child* 1993; 147: 669-671.
6. Ijaola O, Festus-Abibo LC, Lawani O, Kuku SF. Cardiac involvement (Wolf-Parkinson-White) in tuberous sclerosis. *Postgrad Med J* 1994; 70: 124-127.
7. Farooki ZQ, Ross RD, Paridon SM, Humes RA, Karpawich PP, Pinski WW. Spontaneous regression of cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1991; 67: 897-899.
8. Nir A, Tajik AJ, Freeman WK, Seward JB, Offord KP, Edwards WD et al. Tuberous sclerosis and cardiac rhabdomyoma. *Am J Cardiol* 1995; 76: 419-421.
9. Bosi G, Lintermans JP, Pellegrino PA, Svaluto-Moreolo G, Vliers A. The natural history of cardiac rhabdomyoma with and without tuberous sclerosis. *Acta Paediatr* 1996; 85: 928-931.
10. Gotlieb AL, Chan M, Palmer WH, Huang S. Ventricular preexcitation syndrome: accessory left atrioventricular connection and rhabdomyomatous myocardial fibers. *Arch Pathol Lab Med* 1977; 101: 486-489.